Beitrag zur Casuistik

der

multiplen Exostosenbildung und deren Einfluss auf das Knochenwachstum.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde.

Der medicinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn Professor

Dr. Otto Bollinger

vorgelegt von

Theodor Brenner

aus Windsheim (Mittelfranken),

Assistenzarzt II. Cl. im K. B. 18. Infanterie-Regiment Prinz Ludwig Ferdinand.

MÜNCHEN

Buchdruckerei der »Bayerischen Landeszeitung«

1884.

Beitrag zur Casuistik

der

multiplen Exostosenbildung und deren Einfluss auf das Knochenwachstum.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde.

Der medicinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

unter dem Präsidium des Herrn Professor

Dr. Otto Bollinger

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

vorgelegt von

Theodor Brenner

aus Windsheim (Mittelfranken),

Assistenzarzt II. Cl. im K. B. 18. Infanterie-Regiment Prinz Ludwig Ferdinand.

MÜNCHEN

Buchdruckerei der »Bayerischen Landeszeitung«

1884.

Meinem teueren Vater

Herrn Apotheker MAX BRENNER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0088

Durch die Güte des Herrn Professors Dr. Helferich war mir in der Münchener chirurgischen Poliklinik Gelegenheit gegeben, einen Fall multipler Expostosenbildung zu sehen.

Derselbe schliesst sich an 2 Fälle an, die ebenfalls in obiger Anstalt von Meyer*) beobachtet und zum Gegenstand einer Dissertation gemacht wurden.

Z. Christian, Kellner, 21 Jahre alt, war nach Angabe seiner Eltern zwar seit Kindheit an stets schwächlich gewesen, von ernsterem Unwohlsein aber stets frei geblieben.

Er sei sehr klein zur Welt gekommen und bald nach der Geburt wären schon leichte Anschwellungen und „Knöpfe“ in der Nähe der Gelenke zu fühlen gewesen; im Laufe der Entwicklung hätten diese Auswüchse sich wenig merklich gemacht, bis im 18. Lebensjahre stärkeres und rascheres Wachstum aufgetreten sei. Seit dieser Zeit nähmen die Geschwülste stets zu und hätten begonnen, hemmenden Einfluss auf die Brauchbarkeit seiner Glieder auszuüben. In welcher Reihenfolge sie entstanden, ob sie stets gleichweit von den Gelenken gesessen, liess sich nicht feststellen! die Entwickelung der hochgradigen Entstellung des Knochengerüstes sei aber ohne alle örtlichen Schmerzen und ohne jede Störung des Allgemeinbefindens vor sich gegangen.

Bei der am 15. Juni 1884 vorgenommenen Untersuchung zeigte sich Z. als eine kleine, krüppelhafte, in jeder Beziehung

---

*) Meyer, Meinolf: Ueber Knochen- und Gelenk-Deformitäten nach multiplen Exostosen. Diss. München 1882. Die Literaturangabe befindet sich am Schlusse der Arbeit.

zurückgebliebene Person. Ein grosser Kopf sitzt auf einem langen schmalen Rumpf, von dem, wie entliehen, die kurzen, krummen Arme herabhängen und der nur schlecht durch die kurzen, missgeformten Beine gestützt wird. Muskulatur und Fettpolster sind nur schwach entwickelt.

Der verhältnissmässig grosse Schädel ist frei von Exostosen; 2 wulstige, 3 cm. lange Auftreibungen in der Mitte der beiden Stirn - Scheitelbein - Nähte, sowie die starke Entwickelung des äusseren Hinterhauptshöckers können wohl nicht als solche angesprochen werden. Die Gesichtsknochen und die Zähne sind vollkommen regelmässig.

Die Wirbelsäule ist in geringem Grade seitlich gekrümmt, der Lendenteil nach rechts, der Rückenteil nach links ausgebogen. Exostosen fühlen wir keine, doch ist zu bedenken, dass die Weichteile dem abtastenden Finger ein bedeutendes Hinderniss abgeben, eine genaue Begrenzung verbieten, ja kleine Unregelmässigkeiten des Knochengerüstes geradezu übersehen lassen.

An dem flachen Brustkorbe fühlen wir nahe dem Ansatze der Knorpel an der rechten 2., 3., 6. Rippe je eine erbsengrosse Exostose.

Das eingedrückte Brustbein, die seitlich etwas eingeneigte Brustwand bekunden in Verbindung mit den verdickten Rippenknorpeln ehemalige rhachitische Vorgänge. An dem Schultergürtel zeigen die Schlüsselbeine eine starke Krümmung, in der Mitte des Wirbelrandes des linken Schulterblattes befindet sich eine erbsengrosse Exostose.

Das Becken ist von nachweisbarer Exostosenbildung verschont geblieben; bei aufrechter Stellung steht der rechte vordere obere Darmbeinstachel $2^1/_2$ cm. tiefer als der linke.

Die Arme hängen bei aufrechter Haltung des Z. verkürzt, hochgradig entstellt von den regelmässigen Schultergelenken herab, dabei ist der Ellenbogen nach aussen gerichtet, Vorderarm stark pronirt, die Hand abduciert.

Rechts ist die Hand 64 cm., links 61 cm. vom Boden entfernt. Der rechte 27 cm. lange Humerus weist in der oberen Epifysengrenze eine eigrosse Exostose auf, vom Deltamuskel

bedeckt sitzt sie scheinbar dem grösseren Höcker mit breitem Grunde auf und streicht von hier höckerig nach abwärts.

Ueber der Geschwulst beträgt der Umfang des Oberarms 24 cm., darunter 22 cm.; die übrigen physiologischen Knochenvorsprünge scheinen scharf ausgeprägt zu sein, besonders der Condylus internus; der Schaft macht den Eindruck verminderter Dicke.

Der linke $29^1/_2$ cm. lange Humerus besitzt 2 Exostosen. Unterhalb des Halses wölbt eine stark eigrosse Geschwulst den schwachen Deltamuskel vor, entspringt ebenfalls vom grösseren Höcker und verläuft von hier kammartig nach unten, nach innen reicht sie bis in's Lager des zweiköpfigen Muskels, diesen etwas nach innen drängend. Ungefähr dem Ansatze des Musc. latissimus dorsi entsprechend fühlt die Hand eine 2. ähnliche Exostose; sie geht nach hinten und verläuft höckerig zwischen den beiden oberen Köpfen des dreiköpfigen Muskels nach unten. Der Umfang beträgt 28 cm., unterhalb der Geschwulst 22 cm.

Beide Vorderarme sind durch Exostosenbildung hochgradig entstellt. In gestrecktem Zustande bildet derselbe in seiner Mittellinie nicht die gerade Fortsetzung des Oberarms, sondern er weicht nach aussen ab. Besonders das rechte Ellenbogengelenk ist stark verbildet. Nach aussen und oben vom gewöhnlichen Sitze des Radiusköpfchens springt, die Grube neben dem normal gelagerten Olekranon ausfüllend, scharf eine nussgrosse Auftreibung hervor. Es ist dies der um's Dreifache vergrösserte, eine walzenförmige Exostose vorstellende Kopf des Radius; aus seiner Humerus- und Ulnar-Verbindung gewichen, sitzt er unterhalb des äusseren Epicondylus auf, woselbst er eine Nearthrose gebildet hat. Von dem Köpfchen geht $20^1/_2$ cm. lang der Schaft des Radius nach unten und bildet einen nach aussen gekrümmten Bogen; das Handende ist stärker ulnarwärts gezogen und weist 2 bohnengrosse Geschwülste auf.

Die Ulna, 18 cm. lang, ist zu einem plumpen, dicken Knochenstück entartet, ihr höckeriges Handende steht $2^1/_2$ cm. höher als das der Speiche; es endet, sich schnell verjüngend, so

dass der zwischen Ulna und Carpus leicht und tief eindringende Finger einen Processus styloideus nicht finden kann.

Die Beweglichkeit im Ellenbogengelenk ist ziemlich beeinträchtigt, die Beugung und Streckung des Vorderarms geschieht nicht in einer der Achse des Oberarms entsprechenden Ebene, bei der Beugung kann die Hand nicht die Schulter berühren, sondern weicht nach innen ab und bei der Streckung kommt die Hand nach aussen von der Fortsetzung des Oberarms. Die Beugung geschieht in den normalen Grenzen, die Streckung kann nur bis zu einem Winkel von 170° geschehen. Die Pro- und Supination ist in dem hinaufgerückten neuen Gelenke eine nahezu regelmässige, höchstens ist die Supination etwas eingeschränkt. Bei energischen Bewegungen ist ein Knarren zu fühlen.

Linkerseits sind die Verhältnisse nahezu die gleichen, nur nicht so weit gediehen.

Der Radius weist richtigen Orts ein vergrössertes Köpfchen auf, zieht 24 cm. lang in einem nach aussen gekrümmten Bogen nach unten, wo er sich mit dem Handende ulnarwärts wendet. Oberhalb des Processus styloideus ist eine erbsengrosse Exostose. Die Ulna, 23 cm. lang, ist vollkommen übereinstimmend mit der rechten, verdickt endet sie ohne Processus styloideus, $2^1/_2$ cm. höher als der Radius. Beweglichkeit normal, nur Streckung etwas eingeschränkt.

An den Händen sind die Wurzel und die Finger freigeblieben, die Köpfchen der beiden 5. Mittelhandknochen sind der Sitz je einer erbsengrossen Exostose; eine gleiche sitzt nach links am 1. Mittelhandknochen. Die Gelenkverhältnisse jedoch sind bedeutend verändert. Das sonst nahezu querverlaufende Handgelenk ist, um mit der weiter oben befindlichen Elle in Berührung bleiben zu können, in seinem dem Kartilogo triangularis entsprechenden Teile nach oben gerückt und hiedurch beiderseits die Hand ulnarwärts flektiert.

Rechts kann sie bis zu einem Winkel von 125°, links bis zu einem Winkel von 130° abduciert werden. Die Adduction ist eingeschränkt, Beugung und Streckung in den zukömmlichen Grenzen.

Bringen wir die beiden vorderen oberen Darmbeinstacheln in gleiche Höhe, so befinden sich die beiden Kniecscheiben in einer Flucht. Beide Femuren sind 37 cm. lang und vollkommen gleich geformt. Vom musc. gluteus maximus bedeckt fühlt die Hand in der Gegend des grossen Trochanter eine breite knollige Geschwulst.

Die Trochanteren selbst sind verdickt und verlaufen in einem 4 cm. langen höckerigen Kamme nach unten. An der unteren Epifysenlinie befinden sich beiderseits innen zwei nussgrosse Exostosen. Die Verrichtungen im Hüftgelenke sind nicht beeinträchtigt.

An den unteren Gliedmassen fällt vor Allem eine Verkürzung des rechten Unterschenkels in's Auge. Hier ist das Schienbein 31 cm. lang und in seiner Crista etwas nach aussen gekrümmt, die Tuberositas patellaris stark verdickt, die Tuberositas interna zu einer stark vorspringenden, unregelmässigen Knochengeschwulst verbildet; in einer Länge von $7^1/_2$ cm., in einer Breite von 5 cm. reicht sie nach oben bis zum Condylenrand, nach unten verliert sie sich höckerig bis in die Wade. Der Knöchel ist aufgetrieben und zieht 8 cm. lang kammartig nach oben.

Das 31 cm. lange Wadenbein weist unterhalb des Köpfchens eine eigrosse Exostose auf; mit breitem Grunde aufsitzend, geht sie nach unten in 2 Fortsätze aus, nach hinten verliert sie sich in die Wade, vorne geht der Tibialis anticus über ihre Grenze.

Die grösste Länge beträgt $6^1/_2$, die Breite 4 cm. Der Schaft ist regelmässig, der Knöchel aufgetrieben und setzt sich nach oben in einen 5 cm. langen Kamm fort.

Das Kniegelenk zeigt das Bild eines geringen genu valgum; Femur und Unterschenkel bilden keine Gerade, sondern einen nach aussen offenen, stumpfen Winkel. Die Verrichtungen in dem Dreigelenke zwischen Femur, Kniescheibe und Schienbein sind hievon nicht bemerkenswerth berührt. Die linke, untere Gliedmasse gleicht der rechten, doch sind die Exostosen nicht in dem Maasse entwickelt; das $33^1/_2$ cm. lange Schienbein ist auch etwas nach aussen gekrümmt. Die Tuberositas patellaris ist verbreitert und verdickt; von ihr geht die Crista scharfkantig nach

unten, in der Mitte von einer erbsengrossen Exostose unterbrochen. Knöchel verdickt und kammartig. Auf der Tuberositas interna sitzt entsprechend rechts, jedoch in Folge der Verkürzung um 3 cm. höher, eine 7 cm. lange, 4 cm. breite, unregelmässige Exostose. Durch die verschiedene Höhe ist eine sonst unausbleibliche Reibung vermieden worden. Unterhalb des Köpfchens des $32^1/_2$ cm. langen Wadenbeines fühlt die Hand die gleiche Geschwulst wie rechts. Der Knöchel ebenfalls verdickt und kammartig. Desgleichen leichtes genu valgum.

Beide Füsse zeigen das Bild des geringen Plattfusses; die Fusswurzel ist frei, jedoch zeigen die 5. Mittelfussknochen am Köpfchen je eine Erbse und der rechte 4. Mittelfussknochen eine solche an dem Grunde.

Die grosse Zehe zeigt die Spuren einer Abtragung des Nagelbettes. Es wurde hier von Herrn Professor Dr. Helferich eine Exostose des Nagelgliedes operiert. Dieselbe erwies sich als eine Exostosis cartilaginea spongiosa.

Die Grösse des Mannes beträgt 152 cm.

Die Schamfuge steht 68 cm., die rechte Hand 64 cm., die linke 61 cm. über dem Boden.

	R.	L.
Humerus	27	$29^1/_2$
Radius	$20^1/_2$	24
Ulna	18	23
Femur	37	37
Tibia	31	$33^1/_2$
Fibula	31	$32^1/_2$

In der Familie des Z. kamen noch 3 Fälle dieser Krankheit vor, beim Vater und bei den zwei Brüdern; leider konnte ich nur den Vater oberflächlich sehen; über die Brüder erfuhr ich, dass sie klein seien und ähnliche Geschwülste hätten wie Chr. Z., nur nicht so stark entwickelt, dieselben seien schmerzlos gewachsen, sässen auch nahe den Gelenken, ohne jedoch bedeutende Entstellungen hier hervorzurufen. Der Vater giebt an, dass er

in seinem 7. Jahre wegen seiner „falschen“ Knochen vergebens ärztliche Hilfe in Anspruch genommen hätte; an den Armen und Beinen seien Knollen gewachsen, die ihm beim Sitzen und Arbeiten hinderlich gewesen wären; besonders aber hätte ihm ein Auswuchs unter der rechten Schulter die Bewegungen des Armes erschwert; desgleichen sei ihm das Greifen hart geworden, in Folge einiger kleiner Auswüchse in der Hohlhand. Im Laufe der Jahre seien dieselben verschwunden.

Heute sehen wir am oberen, inneren Schienbeinende eine eigrosse Auftreibung; desgleichen am oberen Femurende. Letztere mache sich beim Sitzen auf harten Bänken bemerkbar. Am Köpfchen des 2. rechten Mittelhandknochens befindet sich eine bohnengrosse Exostose.

Ein Missverhältnis zwischen Rumpf und Gliedern ist zum Nachteil der letzteren deutlich ausgesprochen.

Wir haben hier also einen Fall von multipler, erblicher Exostosenbildung vor uns, eine Erkrankung des Knochengerüstes, die wir in der Literatur ziemlich häufig beschrieben finden.

Was die Ursache ihrer Entstehung anbelangt, so stehen wir, wie in der ganzen Geschwulstlehre, im Dunkeln und ist auch dieser Fall nicht geeignet, irgend eine der vielen diesbezüglichen Lehren zu bekräftigen oder zu widerlegen. Die älteren Aerzte, wie Clossius, Boettcher, Bell, verwechselten vielfach Enchondrome Osteofyten, Tofi und andere Neubildungen mit den rein homogenen Exostosen; sie begnügten sich mit der Diathesenlehre und nahmen Scrophulose, Tuberculose, Syphilis, ja selbst Scorbut als Ursache an; bedenken wir aber die grosse Verbreitung dieser Uebel, so lässt sich wohl bei den meisten Kranken eine solche Erkrankung oder die Anlage hiezu herausfinden. Es sind diese nur gleichzeitige Zufälle. Paget[1] nimmt eine besondere Ossific diathesis an und erwähnt hiebei die Fälle, bei denen noch Verknöcherungen der Sehnen und Muskeln zu beobachten waren.[2]

Wieder andere führen rheumatische,[3] chronisch entzündliche Vorgänge auf; der Fall von Abernedy,[4] der einen Knaben sah,

bei dem jeder Stoss auf die Knochen eine Exostose hervorrief, gab Anlass, die Ursache in Traumen zu suchen; auch die Cohnheim'sche Theorie, die eine überschüssige, embryonale Keimanlage annimmt, wird auf die multiple Exostosenbildung angewendet, eine Lehre, die insofern hier nicht ganz zutrifft, als, wie wir später sehen werden, nicht nur Hypertrophie, sondern auch falsche Verwendung des Stoffes statthat.

In unserem Falle sehen wir die Complication mit überstandener Rhachitis. Die verdickten Rippenknorpeln, der Bau der Brust sprechen hiefür; es wird diese Complication öfters aufgezeichnet: Vix[6] sieht Rhachitis als das Grundleiden an; er spricht von einer verschleppten Rhachitis, er meint, die weichgebliebenen Epifysenknorpeln würden durch Muskelzug zu Exostosen umgestaltet.

Virchow[7] verneint dies; er führt den Fall an, wo ein Kind deutliche Exostosen und ausgesprochene Rhachitis aufwies; Marle[8] führt in seiner Dissertation einen ähnlichen Fall an und im Hunter'schen[2] Museum ist auch ein derartiger Fall aufbewahrt. Bei ausgeprägter Rhachitis ist eine Grenze schwer zu ziehen, besonders im Hinblick auf die Gelenkverhältnisse.

Ein sichergestelltes Moment in der Pathogenese ist die Erblichkeit.

Im vorliegenden Falle erstreckt sich dieselbe nur auf zwei Geschlechter, Braune[9] führt eine Familie an, in der 4 Generationen befallen waren. Das unbekannte x, das die Abweichung vom gewöhnlichen Knochenwachsthume hervorruft, muss demnach bereits im väterlichen Samenfaden veranlagt sein. Die weiblichen Familienglieder sind in vorliegendem Falle, wie meist, verschont; es hat diese Thatsache Aehnlichkeit mit der Vererbung der Bluterkrankheit; sicher ist, dass mehr mit Exostosen behaftete Männer zur Beobachtung kommen. Bedenken wir aber das grössere Fettpolster, das kleinere Exostosen verschwinden lässt, die verhältnissmässige Harmlosigkeit der Geschwülste und die weibliche Eitelkeit, die jede Missgestaltung gerne verheimlicht, so würden vielleicht die Zahlenverhältnisse etwas abgeändert werden müssen.

Interessant ist der Fall von Fischer[10], wo der Vater multiple Exostosen, der Sohn Enchondrome hatte und von Weber[11], wo der Vater Exostosen, der Sohn Exostosen und Enchondrome aufwies.

Die ersten Anfänge der Geschwülste werden meist in frühester Jugend bemerkt, sind wohl schon bei der Geburt vorhanden, fallen aber erst bei genauerer Untersuchung in Folge eines Unwohlseins in's Auge. Das Wachsthum geht dann mehr weniger schnell, manchmal sprungweise vor sich, bis zur Zeit der regeren Entwickelung zwischen 15 bis 20 Jahren ein Nachschub erfolgt, um nach dem 20. Jahre selten mehr zuwachsen und den Endausgang zu nehmen.

Da also diese Krankheit auf eine bestimmte Zeit des menschlichen Lebens beschränkt ist, so müssen wir nach Darwin von homochroner Vererbung sprechen.

Der Ausgang ist entweder Stillstand oder Resorption; Nekrosen der Exostosen, Abbrechen derselben, centrale Caries, Metamorphosen sind zufällig und nicht in ihrer Natur begründet; die Entwickelung geht meist ohne Schmerzen vor sich, wie in unserem Falle. Stanley[12] gibt sogar langsames, schmerzloses Wachsen als charakteristisch an; dem widersprechen Fälle von Volkmann[13], Fischer[10]. Sie beobachteten Schmerzen und Fiebererscheinungen; ob dieselben aber nicht von gleichzeitigen anderen krankhaften Zuständen herrühren, wurde niemals festgestellt.

Bei dem Vater des Z. war nach seiner glaubwürdigen Aussage der seltene Fall eingetreten, dass die Exostosen teilweise schwanden. Aehnliches berichtet Volkmann. Beim Sohn aber ist noch lebhaftes Wachsthum vorhanden, wie aus den geringeren Maassen hervorgeht, die in einer im Anfang des Jahres aufgenommenen Krankheitsgeschichte aufgezählt sind.

Was nun die Art der Entstehung betrifft, so hat erst die Umwälzung in den Anschauungen über das Knochenwachsthum uns mehr Einsicht verschafft. Durch die Arbeiten von Ollier, Maas und Wegener hat die Lehre vom periostalen und interstitiellen Knochenwachsthum der Appositionstheorie weichen müssen,

nach welcher allein die Knorpelfuge zwischen Epi- und Diafyse für das Längswachsthum der Knochen von Bedeutung ist. Die experimentelle Forschung hat diess bestätigt, wie die Versuche von Bidder, Ollier, Wegener und Helferich[14] zeigen, die nach ganzer oder teilweiser Ausschaltung des Intermediärknorpels Hemmung oder gänzlichen Stillstand im Längenwachsthum beobachteten. Die Erfahrung hat dann dargethan, dass nach Verletzungen oder Nekrosen dieser Stellen ebenfalls das Längenwachsthum zurückbleibe. Wegener[15] giebt an, dass bei erblicher Syphilis dieser Knorpel erkranke; interessant wäre es, hierüber Messungen anzustellen.

Nun hat sich aus den Beobachtungen ergeben, dass die multiplen Exostosen mit Vorliebe an diesen Stellen ihren Sitz haben, dass hiebei Verkürzungen des erkrankten Knochens statthaben und dass demgemäss die Exostosenwucherung vom Intermediärknorpel ausgehe; dieser ist erkrankt und treibt seitliche Sprossen, die das für das Längenwachsthum bestimmte Material zu ihrem Aufbau aufbrauchen. Hiemit ist die Lehre des periostalen Ursprunges oder der supracorticalen Wucherung, wie Rindfleisch die Exostose nennt, gefallen. Je grösser die Exostose, desto mehr Material ist aufgebraucht, desto kürzer die Knochen. Die Exostosen befallen meist die Röhrenknochen und verschonen die platten Knochen; es muss demgemäss ein Missverhältniss entstehen zwischen den Gliedmassen mit ihren Röhrenknochen und dem Rumpfe mit den vorwiegend platten Knochen. Volkmann[13] hat zuerst auf dieses Verhältniss aufmerksam gemacht und Meyer[15] hat den 2 Fällen Volkmanns noch 2 ausgeprägte Fälle hinzugefügt, an diesen die Verkürzung genau beschrieben und mit Zahlen belegt.

Er hat dann ferner aus der Scala von Wegener, die die einzelnen Intermediärknorpel nach ihrer Wachsthumsintensität aufzählt, eine Scala für die Wachsthumsintensität der ganzen Knochen ausgezogen. Die Reihe ist: Femur, Tibia, Fibula, Ulna, Radius, Humerus; er glaubt, dass auch die Exostosenbildung mit ihren Folgen sich an diese Stufe halte, also z. B. Femur der bevorzugteste, Humerus der am meisten verschonte Knochen sei.

Wie erwähnt, sind die platten Knochen meist frei; dass jedoch hier befindliche Exostosen Einfluss auf das Knochenwachsthum haben, ist zweifellos, jedoch schwer zu beobachten.

Diese Vorliebe für die Röhrenknochen und an diesen wieder an jenen Stellen, ist vor allem der multiplen Exostose eigen; bei einzeln vorkommenden Exostosen ist das Verhältniss ein anderes.

So ist unter den von Weber[16] citierten 323 Exostosen 101mal der Schädel befallen; hievon nur zweimal in Verbindnng mit anderen Stellen. Unter den Neueren hat Weber und Henkin[17] am Clivus Blumenbachii bei allgemeiner Exostosenbildung je eine erbsengrosse Exostose beobachten können. Anderseits führt Vix an, dass bei 30 Fällen die Exostose in der Mitte des Femurs gesessen sei.

Was die Entstehung des einzelnen Auswuchses anbelangt, so sind uns die mechanischen Bedingungen ihrer Gestalt unbekannt; nehmen wir an, dass in Folge der Ernährungsstörung im Intermediärknorpel nicht nur überschüssiges, sondern auch ungeeignetes Material zum Längswachsthum des Knochens geliefert werde, so ist ein Seitwärtssprossen des Knochens ein Vorgang, der dem Gesetze des geringsten Widerstandes entspricht. Welches Hinderniss hat z. B. das Schienbein in seiner Längsentwicklung zu überwinden, die Schwere des Körpers hat beim Stehen und noch mehr beim Gehen das Bestreben, die Tibia in sich zusammenzuschieben. Ist der krankhafte Vorgang mit Erweichung verbunden, so wird z. B. am oberen Tibia-Ende die weiche Knochenmasse gewissermassen vom Druck des Femur seitlich herausgepresst. Locale Verhältnisse, wie Muskelzug, können dann zur Bildung der oft seltsamen Gestalten beitragen.

Nehmen wir ferner an, es hätte hier aus den Knorpeln eine Exostose gewuchert, so wird sie genau an der Epi- und Diafysengrenze sitzen; hat das Wachsthum des Knorpels und die Apposition überhaupt ihr Ende erreicht, so wird auch die Exostose in gleicher Grösse an diesem Platze bleiben. Fährt das falsche Wachsthum fort, so wird die Geschwulst grösser werden und auch an demselben Platze bleiben; verschwindet aber die Ernährungsstörung und macht dem gesunden Längenwachsthum Platz, so wird

sich die Geschwulst scheinbar entfernen, d. h. der Knochen wächst über sie hinaus und lässt sie in der Diafyse zurück; ähnliches deutet Billroth[18] an, der sagt, dass wenn die Exostose dem Diafysentheil des Knorpels ansitzt, sie zurückbleibt, wenn dem Epifysenende sie mit fortrückt. Bei dem langsamen Wachsthum kann dies natürlich nur selten beobachtet werden. Wir haben nur zwei sichere Fälle, einen von Meyer, bei dem die Mutter des Kindes glaubwürdigerweise behauptet, dass die Exostosen früher näher dem Gelenke gesessen seien und den Fall von Braune[9], der Aehnliches aufweist. Hieraus liessen sich vielleicht der Widerspruch, den die vielfach und die einzeln vorkommenden Exostosen bezüglich des örtlichen Vorkommens mit einander haben, lösen. Im ersteren Falle wäre eine acute, vorübergehende Erkrankung des Intermediärknorpels anzunehmen; während derselben ist die Exostose entstanden, nachdem die Krankheit gewichen, ist der Knochen weiter fortgewachsen; im zweiten Falle, wo wir die Exostosen weniger in der Mitte, als genau an der Knorpelfuge finden, hätten wir es mit dem Producte eines chronischen Leidens zu thun.

Betrachten wir vorliegenden Fall in Beziehung auf die genannten Punkte, so finden wir, dass die Röhrenknochen der Hauptsitz der Wucherung sind, dass die platten Knochen bis auf die kleine, übrigens selten vorkommende Exostose des linken Schulterblattes verschont geblieben sind und bieten also Rumpf, Hand- und Fusswurzel nichts Betrachtenswertes. Von den langen Röhrenknochen ist keiner freigeblieben, von den kurzen finden wir Mittelhand und Fuss mit den Falangen vereinzelt vertreten.

Es sind dann ferner die Exostosen stets an der besprochenen Grenze zwischen Epi- und Diafyse, diafysenwärts gerichtet, an den Knöcheln des Unterschenkels sich bis in die Diafyse erstreckend; in der Mitte der Diafysen ist nur an der rechten Crista tibiae eine solche. Wollten wir obige Theorie anwenden, so wäre diese Exostose das früheste Product der Erkrankung; der Knochen wäre dann weiter gewachsen, bis ein neuer Nachschub fernere Exostosen gesetzt hätte. Am oberen Tibia-Ende wären so die mächtigen Knollen entstanden; hört die Krankheit

auf, so wäre denkbar, dass das Längswachsthum wieder eintrete und die Geschwulst mehr diafysenwärts zu sitzen komme. Eine Scala der Grösse und Zahl ist in vorliegendem Falle schwer aufzustellen. Das obere Tibia- und Fibula-Ende und der obere Humerus sind am meisten entstellt. Dazu kommt aber bei der unteren Extremität die starke Exostosenbildung am oberen Femur und unteren Unterschenkelende gegenüber dem geringen Befallensein des unteren Humerus-Theiles.

Wir können im vorliegenden Falle nur sagen, die untere Extremität ist stärker befallen, als die obere und zwar steht hier das obere Tibia-Ende obenan; in zweiter Linie kommt der Arm mit dem oberen Humerus-Ende; das untere ist ganz frei. Diess stimmt allerdings zur Wegener-Meyer'schen Scala; auffallend ist die geringe Entwickelung von Exostosen am unteren Femur-Ende. Richet[19] gibt das untere Femur-Ende, das obere Humerus und in dritter Linie das obere Tibia-Ende als Lieblingsort an. Roux[20] sagt wieder anders; bevor wir nicht grösseres Material haben, wird die Reihenfolge eine ungewisse sein.

Was die oben von Volkmann, Meyer erwähnten Folgen des gestörten Wachsthums, nemlich die Verkürzung der befallenen Knochen betrifft, so haben wir bei dem symmetrischen Vorkommen kein Massverhältnis für die Verkürzung der einzelnen Knochen und können wir keine absoluten Zahlen angeben, sondern nur das Verhältnis der einen Extremität zur andern oder zum Knochengerüste.

Bei den älteren Aerzten finden wir bezüglich des Skelettes im Ganzen nur sehr spärliche Andeutungen.

Genzik[21] giebt bei einer 25jährigen Wöchnerin, die multiple Exostosen hatte, 140 cm. als Längenmass an. Fischer spricht in seinem 7. Falle nur von einer auffallenden Kleinheit seines Patienten.

In den allermeisten Fällen waren die Localerscheinungen Gegenstand der Beachtung und wurden die anderen Verhältnisse nicht berücksichtigt und wenn Fischer von einem Riesenwuchs bei 3 Gliedern einer mit Exostosen behafteten Familie spricht, Braune[9] von einem solchen sehr aufgeschossenen Manne, so ist

hiemit ein Missverhältniss noch nicht geleugnet; ohne Exostosen würden halt die Betreffenden noch riesenhafter und noch mehr aufgeschossen sein.

Bei Volkmann lesen wir von carricaturartigen Armen gegenüber dem starken Stamm; er sagt, die Grösse hätte nicht 5 Fuss betragen.

Bei Meyer ist bei der Grösse von 160,5 cm. die Schamfuge 76 cm. über dem Boden, also 4 cm. zu tief. Die Arme ragen 66 cm. über den Boden; in dem zweiten Falle beträgt die Grösse 147 cm., die Schamfuge ist 68 cm. vom Boden entfernt, die Extremität also 6 cm. zu kurz. Die Arme ragen 60 cm. resp. 64 cm. über den Boden.

In vorliegendem Falle bringen die Zahlen das Missverhältnis sehr klar zur Anschauung.

Bei einer Grösse von 152 cm. reicht die Symfyse nur 68 cm. über den Boden, also 8 cm. zu tief, die Extremität ist demnach 8 cm. zu kurz. Die Arme ragen rechts 64, links 61 cm. über den Boden, zeigen also eine Differenz von ca. 6 cm., da wir die Kürze des rechten Beines hinzurechnen müssen; dagegen trifft die annähernd gleiche Länge vom Kopf bis zur Zehe und zwischen den ausgebreiteten Armen nahezu ein.

Betrachten wir die Verkürzungen an den einzelnen Knochen, so ist schon mehr angegeben. Allgemein überwiegt die rechte Seite vor der linken, so bei Recklinghausen[22] rechter Humerus 11, linker 12. R. Ulna $7^1/_2$, l. $8^1/_2$ cm., r. Radius $7^1/_2$, l. $8^1/_2$ cm.; bei Thiel[23] r. Radius 23, l. Radius 27, r. Ulna 21, l. 27,5 cm.; bei Meyer r. Humerus 27, l. 27,3 cm., r. Ulna 20,5 l. 20,7 cm., rechter Radius 22,7, l. 21,0 cm. Im 2. Meyer'schen Falle sind die Knochen links kürzer: r. Humerus 25,3, l. 24 cm., rechter Radius 19,3, l. 19,5, r. Ulna 23, l. 18,5, r. Femur 41, l. $41^3/_4$ cm, r. Tibia 31,3, l. 31,3 cm.; r. Fibula 29,5, l. 28,3 cm.; bei Henking ist die l. Ulna 30 cm. kürzer als die rechte; bei Volkmann sind beide Ulna 14 cm., die Radii $15^1/_2$ cm.; in einem Falle giebt er nur an, dass die l. Ulna $^3/_4$, die r. Ulna $^1/_2$" höher als der r. Radius am Handende beginne.

Bei den obenangeführten Zahlen ist der rechte Humerus $2^1/_2$,

Radius $3^1/_2$, Ulna 5, Tibia $2^1/_2$, Fibula $1^1/_2$ cm. gegen links verkürzt. Die rechte obere Extremität also 10 cm., die rechte untere Extremität 4 cm.

Es kann nun der Fall eintreten, dass bei Vorderarm und Unterschenkel in Folge einer Exostosenbildung nur der eine der beiden Parlinge verkürzt wird und hiedurch eine Aenderung in der gegenseitigen Lagerung erzielt wird. Eine Ausgleichung findet durch Verkrümmung teilweise statt; die beiden Knochen bilden dann keine Parallelle, sondern mehr einen Bogen, dessen Sehne der verkürzte, dessen Bogen der normale Knochen bildet. Ist diese Ausgleichung nicht hinreichend, ist die Differenz eine zu grosse, so wird notwendig eine Verschiebung an den Enden, also an den Gelenken, eintreten und hier wieder nach der Seite des geringeren Widerstandes. Die Gelenkverhältnisse können ferner noch auf eine zweite Art direkt verändert werden durch Exostosen, die intracapsulären Teilen aufsitzen. Die Literatur ist in der Beziehung spärlich.

Was das Ellenbogengelenk betrifft, so beschreibt Böckel[24] einen Fall, in dem an der Knorpelfuge des rechten Radius eine Exostose wucherte, welcheforcierte Lupination hervorrief; Ried erwähnt bei Genzik[21] einen Fall, wo das Köpfchen des Radius 3mal vergrössert war und so die Gelenkconfiguration vollständig verändert wurde. Leider fehlen nähere Angaben. Fischer giebt in seinem 4. Falle an, dass am Olekranon Exostosen gesessen und die Streckung gehindert hätten. Pore[15] beschreibt einen Fall, wo in Folge Exostosenbildung eine Luxation des rechten Radiusköpfchens eingetreten war; erst Meyer beschreibt diese pathologischen Vorgänge genauer. Die l. Ulna ist bei ihm 5 cm. kleiner als die r., 1 cm. kleiner als der Radius. Der zu lange Radius ist nach oben ausgewichen, es erfolgte eine spontane Luxation nach hinten; in Folge der straffen Gelenkbänder wäre ein Ausweichen oder Verschieben schwer möglich gewesen.

In unserem Falle ist die r. Ulna 5 cm. kürzer als die linke, $2^1/_2$ cm. kürzer als der Radius. Die Ausgleichung geschah durch Krümmung; hiedurch wurde die Richtung des Radius-Köpfchens zu seiner Gelenkgrube verändert, statt senkrecht schief.

Hiedurch wurde in der 2. Art der Compensation, nemlich der Verschiebung, in die Hände gearbeitet; der geringere Widerstand befindet sich im Rotations-Gelenke des Radius und Humerus. Das Ringband bietet kein starkes Hinderniss, irgend eine starke Bewegung und die Spontan-Luxation ist fertig. Chelius[4] giebt an, dass auch bei Kindern in Folge Plattheit der Gelenkgrube oder Schlaffheit des Ringbandes solche Verrenkungen zur Beobachtung kämen.

Wir haben ferner hier einen Fall von geringem cubitus valgus, am Kniegelenke wird diese Abweichung erklärt durch Vergrösserung des inneren Schenkelknorrens. Hier ist eine Erklärung schwierig.

In normalen Verhältnissen stehen die Gelenkflächen, welche die Beugung und Streckung des Vorderarms möglich machen, nahezu parallell der Querachse des Humerus. Der Vorderarm wird also sich in einer Ebene bewegen, welche der Längsrichtung des Oberarms entspricht. Nehmen wir aber an, dass zwischen den Gelenkteilen an der Innenseite ein Keil eingeschoben sei oder an der Aussenseite ein solcher entfernt, so wird die Führungslinie des Vorderarms in einer Ebene sich befinden, welche die normale so schneidet, dass ihr unteres Ende nach aussen, ihr oberes nach innen fällt. Wir haben es hier so: die Hand kommt bei der Beugung nicht auf die Schulter, sondern nach innen davon, bei der Extension nach aussen von der Verlängerung des Oberarms. Obiger angenommene Keil kann ersetzt werden durch eine starke Entwickelung des inneren Thorchlear-Theiles oder des oberen inneren Ulnarteiles. Diese stärkere Entwickelung kann eine wirkliche sein oder durch geringe Entwickelung der äusseren Teile als solche wirken. Diese Frage lässt sich an dem mit Weichteilen bedeckten Gelenke nicht entscheiden. Jedenfalls hat hier der Radius, der sich nicht mehr senkrecht gegen den Humerus stemmt und so einer Abweichung hinderlich sein könnte, seinen Einfluss, was hier durch die grösseren Winkel links als rechts angedeutet wird.

Ein zu kurzer Vorderarmknochen wird natürlich auch Verschiebung am Handende zur Folge haben. So erwähnt Ollier[15] einen Fall, wo der Radius kürzer war, die Ulna am Handende

sich zum Radius krümmte, die Hand radialwärts gerichtet, also adduciert wurde. Bei Thiele[23] war die Ulna 3 cm. kürzer als der Radius, und 6 cm. kleiner als links, hiedurch starke Adduction hergestellt. Bei Volkmann war die Ulna links $^3/_4$, rechts $^1/_2$'' höher als der Radius, die Hände adduciert, die Supination nur $^1/_4$ vermindert; in seiner 2. Beobachtung bildete der Vorderarm einen dorsalgekrümmten Bogen. Der Processus styloideus stand $1^1/_2$ cm. kürzer als das Radiusende, wieder starke Adduction. Bei Meyer ist in seinen 2 Fällen der Einfluss der Exostosen auf die Gelenke ein sehr deutlicher. Im ersten Falle die r. Ulna 2, die l. 1 cm. höher als der Radius, r. Ulna nur wenig, l. $4^1/_2$ cm. höher beginnend, Abduction, Krümmung des Radiusendes ulnarwärts.

Diese Verhältnisse wurden von Helferich in einer Versuchsreihe klar gelegt. Er entfernte den Intermediärknorpel am unteren Ende der rechten Ulna bei Kaninchen gleichen Wurfes Die Folge war immer Verkürzung der operirten Ulna, Verkrümmung des Radiusendes zu derselben und Abduction des Vorderfusses.

Zach bringt hiezu nur einen neuen Beleg. Rechterseits ist die Ulna $2^1/_2$ cm., links 1 cm. höher als normal am Handende beginnend. Ein Ausgleich zwischen dem minder ergriffenen Radius und der Ulna ist auf folgende Weise geschehen: Der Radius ist dorsal convex gekrümmt, das Handende zur Ulna hinübergezogen, nach oben aus seiner Verbindung mit dem Humerus gewichen. Die Gelenkverhältnisse, d. h. die Gelenkhöhlen zwischen Radius und Kahn und Mondbein, Ulna und Meniscus sind in ihrer gegenseitigen Richtung verändert. Das Radiocarpalgelenk ist nur wenig alteriert, wohl aber hat das obenstehende Ulna-Ende die dem Knorpel entsprechende Gelenkhöhle mehr nach oben gezogen. Der ulnarwärts gebeugten Hand bietet der processus styloideus in der Fortsetzung dieser Bewegung keine Grenze. Demgemäss kann die Ulna r. bis zu einem Winkel von 120°, l. zu 130° abduciert werden und ist links die Geradstellung noch zu erreichen, rechts kaum mehr. Es sind jetzt die äusseren Gelenkbänder contrahiert, die an der Radius-Seite ausgedehnt. Die Exostosen an der Mittelhand und den Zehen sind ohne Einfluss geblieben. Nach Weber und Gibson sind diese Exostosen eine grosse Seltenheit.

Was die Gelenke der unteren Gliedmaassen betrifft, so sind dieselben durch die Exostosenbildung, resp durch die Verkürzung des betr. Knochens wenig berührt; es kommt diess von dem gleichmässigen Befallensein derselben.

Es ist nur ein leichtes genu valgum und ein geringer pes planus zu verzeichnen.

In den 2 Beobachtungen von Meyer war ebenfalls diese Kniegelenks-Affection vorhanden; er führte dieselbe auch auf die Exostosenbildung zurück. Er konnte es umsomehr, als bei ihm die unteren Femurteile Sitz starker Exostosen waren. Er erklärte es dadurch, dass durch starkes Exostosenwachstum an dem äusseren Teile des Knorpels auch der äussere Knorren zurückbleibt und Valgus-Stellung hiedurch erzielt wird, mutatis mutantis natürlich Varus-Stellung.

In unserem Falle ist das Leiden so wenig fortgeschritten, dass wir sehr gut nur die Rhachitis dafür verantwortlich machen können.

Wollen wir einen ursächlichen Zusammenhang finden, so dürfen wir hier nicht vom Femur ausgehen, dessen unteres Ende nur unbedeutend von Exostosen heimgesucht ist.

Es braucht aber, um den Unterschenkel nach aussen abweichen zu lassen, theoretisch nicht immer der schwächer entwickelte äussere Schenkelknorren in seiner Entwickelung zurückgeblieben und der innere stärker entwickelt zu sein, sondern es kann auch dasselbe Verhältnis bei den beiden Condylen des Unterschenkels eingetreten sein.

Ob diess in unserem Falle zutrifft, kann leider nur die Beobachtung am nackten Knochengerüste selbst klar machen.

Die Entstehung des x-Beines durch Ernährungsstörung bezw. Ausschaltung des äusseren Intermediärknorpels hat Helferich experimentell nachgewiesen. Er entfernte bei Kaninchen beiderseits die äussere Hälfte des Knorpels. Nach 2½ Monaten war doppelseitiges genu valgum eingetreten.

Eine ungleiche Entwickelung der beiden Unterschenkelknochen führt Meyer nach einer Beobachtung von Ollier an:

„Am unteren Ende der rechten Tibia eine mächtige Exostose Tibia bedeutend verkürzt und gegen Fib ula im Wachsthum zurück geblieben. Die Fibula bildet einen grossen Bogen mit der convexen Seite nach aussen. Der Fuss in typischer valgus- und leichter equinus-Stellung".

Eine neue Beobachtung wird in einer Pariser Dissertation angeführt: Mayny sagt, dass Exostosen öfters Contracturen der umliegenden Muskel zur Folge hätten.

Fassen wir zusammen, was aus den oben angeführten Fällen resultirt, so ergibt sich in Kürze folgendes: Die multiple Exostosenbildung ist das Produkt einer chronischen ätiologisch unbekannten Ernährungsstörung des Intermediärknorpels, also jenes für das Längenwachstum der Knochen allein verantwortlichen Theiles. Die Krankheit ist in hohem Grade erblich, befällt aber mit Vorliebe die männlichen Glieder solcher Familien. In frühester Zeit beginnend verschwindet sie gewöhnlich Anfangs der 20er Jahre, mehr oder weniger ihre Spuren am Knochengerüste zurücklassend. Die langen Röhrenknochen der Glieder sind der Hauptsitz der Krankheit. Die Producte derselben, die Geschwüre, wuchern aus dem pathologisch beschaffenen Intermediärknorpel stets in der Grenze zwischen Epi- und Diafyse hervor, können aber bei weiterem Längenwachstum des Knochens in die Diafyse verschoben werden. Was Zahl und Grösse betrifft, so werden die einzelnen Knorpel ziemlich genau ihrer Wachstumsintensität entsprechend befallen. Die Exostosenbildung geschieht auf Kosten der Längsentwicklung des Knochens, er erleidet also Verkürzung, welche genau dem Grade der Exostosenwucherung entspricht. Hiedurch treten Missverhältnisse ein. Erstens zwischen den einzelnen Knochen der Extremität, zweitens zwischen den Extremitäten unter sich und drittens zwischen Extremität und Rumpf. Im ersten Falle ist compensirende Verkrümmung des Knochens, Verschiebung seiner Gelenkenden, Gelenksdeformitäten wie Luxationen, Subluxationen, Varus- und Valgusstellungen die Folge; im 2. Falle kann bei der untern Extremität compensierende Rückgradverkrümmung eintreten; im 3. Zwergwachstum mit starkem Rumpfe und kurzen Gliedern.

Schliesslich sei mir noch gestattet, dem Vorstande der Münchener Poliklinik, Herrn Professor Dr. Helferich für seine gütige Ueberlassung des Materials meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Literatur-Angabe.

1. Paget. Lectures on tumor. London 1853.
2. Hunter'sches Museum, beschrieben von Jäger 1853.
3. Wernher. Lehrbuch der Chirurgie, Band IV, pag. 470.
4. Chelius. Lehrbuch der Chirurgie, Band II, pag. 482.
5. Bell. Abhandlungen über Knochenkrankheiten. Weimar 1831.
6. Vix, Dissertation. Giessen 1857.
7. Virchow, Archiv 1853 pag. 491.
8. Marle, Dissertation, Berlin 1868.
9. Braune, Dissertation, Halle 1882.
10. Fischer, Zeitschrift für Chirurgie, Band XII, 7 Fälle.
11. Virchow, Archiv 1866, pag. 35.
12. Stanley, Diseases of bones.
13. Volkmann, Beiträge zur Chirurgie 1875.
14. Archiv für Anatomie und Physiologie 1877.
15. Meyer Meinolph. Ueber Knochen- und Gelenk-Deformitäten nach multiplen Exostosen. Dissertation. München 1882.
16. Otto Weber, Ueber Exostosen, 1846.
17. Virchow. Archiv 1879, 77.
18. Billroth und Pitha, Chirurgie, Band II.
19. Richet, L'Union, Nr. 45, 46, 1875.
20. Rouse, Revue medic. chirurg. 1847.
21. Genzik, Ueber Exostosen, Erlangen 1846.
22. Recklinghausen, V. Arch. 1866, pag. 203.
23. Thiel, Dissertation, Greifswalde 1876.
24. Böckel, Archiv von Virchow und Hirsch 1868.
25. Mayny, Traitement des Exostoses. Dissertation. Paris 1883.

Eine sehr umfassende Literatur-Angabe findet sich in dem oben citierten Werke von Weber, in der Chirurgie von Werner, in dem Lehrbuch über die Geschwülste von Virchow, in den Dissertationen von Meyer und Braun, die vollständigste in dem neu erschienenen Catalog der medicinischen Bibliothek zu Washington.